Lane Medical Library

Über

angeborene Beweglichkeitsdefekte

des menschlichen Auges.

Inaugural - Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe,

welche

nebst beigefügten Thesen

mit Zustimmung der Hohen Medicinischen Facultät

der Königl. Universität Greifswald

am

Sonnabend, den 2. Oktober 1897

Mittags 1½ Uhr

öffentlich verteidigen wird

Nikolaus Drautzburg

aus Wittlich a. d. Mosel.

Opponenten:

Herr Dr. med. Joseph Kluger aus Schlesien.
Herr cand. med. Ernst Reimann aus Berlin.
Herr cand. med. Kurt Tschötschel aus Schlesien.

Greifswald.
Buchdruckerei C. Sell (Hans Adler).
1897.

Seinen teuren Eltern
und lieben Schwestern

in dankbarster Verehrung

gewidmet

vom

Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154003_0137

Die in den letzten Jahrzehnten rasch fortgeschrittene Kenntnis der Augenkrankheiten, speziell die Untersuchungen auf die Funktionen der Bewegungen des menschlichen Auges, haben Resultate ergeben, welche mit Sicherheit einen angeborenen Ausfall von Bewegungen des Augapfels und der Lider, insofern letztere vom N. oculomotorius versorgt werden, sehr wohl von einem solchen unterscheiden lassen, welcher erst nach der Geburt eintrat. Diese beiden Krankheitsbilder sind unter dem Namen Ophthalmoplegia exterior congenita und acquisita öfters erwähnt und beschrieben worden. In Parenthese sei hier erwähnt, dass eine Ophthalmoplegia exterior erworben werden kann durch: progressive Paralyse, multiple Sklerose, Tabes dorsalis, Gehirnsyphilis und hier besonders in Form der gummösen Meningitis, Druck von Geschwülsten, Traumen, Rheumatismus, Gehirnblutungen, seltener durch Encephalitis pontis acuta, progressive Bulbärparalyse und Dystrophia muscularis progressiva, zu welch letzterer Kategorie jedenfalls auch die Fälle von Möbius zu rechnen sind, die er als „infantilen Kernschwund“ beschrieben hat. Wenn es heisst

Ophthalmoplegia „exterior," so sind natürlich hier die Beweglichkeitsdefekte gemeint, die uns als Lähmungen der äusseren Augenmuskeln erscheinen, also den Ciliar-Muskel, den Sphincter und Dilatator pupillae nicht mitgerechnet. Ich sage ausdrücklich: Beweglichkeitsdefekte, welche uns als Lähmungen „erscheinen," weil, wie im Laufe der Abhandlung nachgewiesen wird, die Bezeichnung Motilitätsstörungen die einzig richtige ist. Doch gebrauchen wir vorläufig nach Belieben die Ausdrücke: Lähmung, Paralyse und Parese, wir akkommodieren uns in dieser Hinsicht noch den älteren Autoren, die fast ausschliesslich von angeborenen Lähmungen des Oculomotorius, Abducens und Trochlearis sprechen.

In Kürze will ich die Momente zusammenfassen, welche die angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen streng von den erworbenen unterscheiden und, wie Möbius sagt, „als ein eidlich gereinigtes Präparat" hinstellen.

Der Wiener Augenarzt Kunn erwähnt als charakterisierend für dieses Krankheitsbild hauptsächlich folgende Merkmale:

Zunächst ist allen Fällen das Intaktsein der Akkommodation und des Pupillenspieles gemeinsam, welche Erscheinung, wie gesagt, dem Krankheitsbilde den Namen Ophthalmoplegia exterior eingebracht hat.

Was dann die Grösse des Beweglichkeitsdefektes betrifft, so ist die niedrigste Stufe die angeborene

einseitige Parese des Levator palpebrae, die Kombination dieser Ptosis mit Unwirksamkeit des Augenhebers etwa der Übergang zu den komplizierteren Formen, deren Endglied die Ophthalmoplegia exterior bilateralis perfecta darstellt.

Bezeichnend ferner für die angeborenen Beweglichkeitsdefekte ist der von vornherein gegebene, vollkommen stationäre, unveränderliche Zustand. Was die kleinen Schwankungen in der Beweglichkeit je nach Aufmerksamkeit, gutem Willen und Stimmung des betreffenden Patienten angeht, so ist dieser Umstand, wie dies Mauthner ebenfalls behauptet, nicht nur den diesbezüglichen kongenitalen Zuständen eigen, sondern für die ganze Lehre derselben von grosser Wichtigkeit. Die genannte Eigenschaft zeigen auch die Defekte einzelner Muskeln oder Muskelgruppen wie z. B. des Platysma myoides, der Pectorales und der Gesichtsmuskulatur, mit welcher Anomalie der angeborene Motilitätsdefekt der Augen nicht selten kombiniert ist.

Die Stellung der Augen kann sehr variieren. Da sich gegenüber den erworbenen Lähmungen bei den angeborenen keine Sekundärkontraktur ausbildet, sondern der Augapfel sich unter dem Einflusse der primären Gleichgewichtsverhältnisse in der Orbita orientiert, so kann entweder Parallelismus der Sehlinien oder eine andere Stellung derselben bestehen.

Doppeltsehen kann man bei geeigneter Unter-

suchung hervorrufen, wenn Konvergenz und in einer Richtung wenigstens Parallelismus der Sehlinien besteht. Es hat sich alsdann der binokuläre Sehakt ausgebildet und gefestigt (etwa mit dem vierten bis sechsten Lebensjahre). Spontane Diplopie aber wird beim Kranken, wenn er binokulär fixieren kann, für gewöhnlich nicht auftreten, da er den Beweglichkeitsausfall durch Kopfstellung ersetzt, um vom binokulären Sehakt ausgiebigen Gebrauch machen zu können. Fehlt dieser jedoch bei den angeborenen Bewegungsstörungen oder besser gesagt, besteht im Zustande der Ruhe kein Parallelismus der Sehlinien, so wird niemals doppelt gesehen. So würde z. B. bei angeborener einseitiger Abducens-Lähmung der Medialis der andern Seite nur bei monokulärem Sehakt zum Blick nach der Seite benützt werden, während bei binokulärem Sehakt in diesem Falle zur Vermeidung von Doppelbildern eine entsprechende Kopfstellung eintreten würde.

Häufig ist die Ophthalmoplegia exterior congenita kompliziert mit angeborener Facialis-Lähmung, die uns nur als eine andere Erscheinungsform der kongenitalen Beweglichkeitsdefekte imponiert. Eine derartige Komplikation mit „erworbener" Lähmung der Augenmuskeln wäre als seltener und interessanter Zufall anzusehen.

Im Verein mit der Ophthalmoplegia exterior congenita treffen wir im Gegensatz zur acquisita oft andere Missbildungen an, wie z. B. Schwimmhäute,

Fehlen der Karunkel, abnorme Grösse der Ohrmuscheln, Kleinheit der Nasenflügel, verkümmerte Finger und Zehen, Mitbewegung der Lider und des Kiefers, angeborene Schwerhörigkeit u. s. w.

Während der Augenhintergrund und die Refraktion nichts Aussergewöhnliches bieten, ist die Sehschärfe der in Rede stehenden Augen sehr oft niedrig.

Das angeborene Übel ist häufig erblich oder es tritt bei gleichen Gliedern derselben Familie oder in der Verwandtschaft als fast vollständig dieselbe Anomalie mehr oder weniger gehäuft auf.

Über die Ätiologie der kongenitalen Beweglichkeitsdefekte ist nichts Sicheres bekannt.

Von einer reinen, einseitigen Ptosis congenita, die ziemlich häufig vorkommt, hat z. B. Helfreich in der Litteratur einen Fall beschrieben. Von unseren Krankengeschichten würde III und V hierhin gehören.

Eine einseitige, angeborene Ptosis mit starker Parese des Rectus superior derselben Seite bei einem jungen Mädchen konstatierte ebenfalls Helfreich. Der Hauptzweck seiner Publikation war die Hervorhebung der Mitbewegungen, welche bei diesen Fällen beobachtet wurden. Um das Lid höher heben zu können öffneten beide Patientinnen immer den Mund, wobei ein ganz bedeutender Erfolg erzielt wurde. Diese Erscheinung trat beim Kauen besonders deutlich hervor. Die Erklärung, welche Helfreich

für diese „besondere Form der Lidbewegung“ (unter welchem Namen er sie veröffentlicht hat) giebt, wird im epikritischen Teile dieser Arbeit erwähnt werden.

Eine reine Ptosis cong. bilat. ist unser Fall IV und VI.

Die Kombination der einseitigen Ptosis congenita mit angeborenem Beweglichkeitsdefekt des Rectus superior derselben Seite sah Armaignac zweimal. In den betreffenden Mitteilungen hören wir auch von Muskeldefekten der Orbita.

Eine Ptosis unilateralis congenita, kompliziert mit Lähmung des entsprechenden Hebers und Seitenwenders beobachtete Rampoldi.

Hirschberg beschreibt eine angeborene linksseitige Ptosis, verbunden mit Parese des Abducens derselben Seite, bei einem vierzehnjährigen Knaben. Die symmetrische Stellung der Augen bei Fixation des Kopfes lässt auf binokulären Sehakt schliessen. Auch soll der Internus als Seitenwender des linken Auges fast wirkungslos gewesen sein, während er bei der Konvergenz normal funktionirte. Da der Knabe den Beweglichkeitsdefekt durch Kopfstellung deckte, um binokulär zu sehen, so ist das Resultat des Seitwärtssehens bei fixiertem Kopfe, nämlich Doppeltsehen nicht überraschend. — Ein analoger von Hirschberg mitgeteilter Fall bietet nichts Besonderes.

Eine doppelseitige angeborene Ptosis, kombiniert

mit Heberlähmung der Augen, überliefert uns Remak. Wirkungen des Facialis in seinem unteren Teile fehlten hier. Auch glaubt Remak das Platysma myoides links völlig vermisst zu haben. Der Vater des Patienten soll geisteskrank gewesen sein.

Hirschberg beschreibt ebenfalls eine Ptosis congenita bilateralis mit Heberlähmung. Die Epicanthus-Bildung ist hervorzuheben, ferner die Erblichkeit des Leidens in der Familie.

Derselbe Autor sah nämlich bei dem Vater eine beiderseitige angeborene Levator-Lähmung, bei welcher neben den Recti superiores auch noch andere Muskeln unwirksam waren.

Von einer doppelseitigen kongenitalen Ptosis mit rechtsseitiger Abducens-Lähmung berichtet Uhtoff.

Bei einer Patientin, welche nebst angeborenem Beweglichkeitsdefekte der Levatores auch noch andere Augenmuskeldefekte zeigte, machte Uhtoff die Schieloperation. An beiden Seiten stellte sich der Rectus medialis als ein dünner, derber, quergestreifter Muskelfasern vollständig entbehrender Strang dar; seine Sehne war dreimal so dünn als eine normale, inserierte sich jedoch an der gewöhnlichen Stelle. Der Effekt der Operation war natürlich Diplopie, da die Patientin binokulär fixieren konnte.

Dujardin hatte eine Patientin kennen gelernt, bei welcher Ptosis congenita bilateralis bestand mit Unbeweglichkeit der Augen nach unten und oben, sowie grosse Beschränkung der Seitwärtswendung.

Drei Schwestern der Patientin, ihre Mutter und der Grossvater mütterlicherseits hatten dasselbe Leiden; es war also durch drei Generationen vererbt.

Steinheim's Bericht ist insofern interessant, als in ihm anatomische Daten über einen Fall von beiderseitiger angeborener Ptosis mit Parese der Seitenwender und Paralyse der Heber enthalten sind. Der Autor konstatierte bei der Operation Mangel des einen Rectus superior, woraus er auf das Fehlen des anderen und des Levator schloss. Der Patient war geistig schwach entwickelt.

Nach Heucks Mitteilungen zeigten eine Mutter und drei ihrer Kinder beiderseitige Lähmung des Levator palpebrarum und verschiedener anderer Augenmuskeln. Es bestand hier Senkung und Konvergenz der Blicklinien. Bei der Mutter waren ausser der kongenitalen Ptosis auch die übrigen Augenmuskeln seit Geburt teils paralytisch, teils paretisch. Zu beachten ist in diesem Falle die Störung der Assoziation bei Erhaltung eines mässigen Grades von Konvergenz. Die Untersuchung Heucks auf Diplopie bei der Mutter scheint nicht sachgemäss ausgeführt worden zu sein.

In dem Falle Lucanus ist neben der Ptosis congenita bilateralis das Fehlen der Abduktion des Bulbus durch die Interni bei gut erhaltener Konvergenz präzisiert. Ferner hat hier beim Blick nach der Seite insofern ein Ersatz der Assoziation stattgefunden, als dann das andere Auge bei

fixiertem Kopfe eine Adduktionsbewegung im Sinne der Konvergenz ausführte.

Aus der Beobachtung Rohde's von angeborener doppelseitiger Ptosis mit Lähmung verschiedener anderer Augenmuskeln spricht wieder die Erblichkeit des Leidens.

Dasselbe ist hervorzuheben bei Lawford's Fällen: Ein Vater und drei Kinder desselben wiesen seit Geburt beiderseitige Ptosis und mehr oder weniger grosse Defekte in der Beweglichkeit der Augen auf. Bemerkenswert ist die Erhaltung eines gewissen Grades von Konvergenz bei totaler Unwirksamkeit der Interni als Seitenwender. Dass in einem der Fälle die Störung der koordinierten Bewegungen nicht lediglich den Muskeln zugeschoben werden konnte, geht aus Lawford's Worten hervor: „Fordert man den Knaben auf, nach links zu sehen, so gehen beide Augen nach aussen.“ Ferner spricht er auf Grund seines Operationsbefundes sich dahin aus, dass die Anomalien in der Länge und Inserierung der Augenmuskeln allein nicht imstande seien, manche abnorme Bewegungen des Bulbus und Fehlen derselben zu erklären.

Den Fall Gast's zeichnet die völlige Bewegungslosigkeit des Augapfels und der Oberlider aus, ferner das Fehlen der Konvergenz, während Pupillenspiel und Akkommodation erhalten gewesen sein soll.

Die Mitteilungen über zwei angeborene beiderseitige Levator-Lähmungen mit Komplikationen von

Vossius enthalten die Notiz, dass bei zwei Geschwistern dieselbe Anomalie von Geburt an bestand. Ferner wurden hier Mitbewegungen konstatiert: Der Patient öffnete den Mund, wenn er die Augen weit öffnen sollte.

Sehr wertvoll sind die Angaben Gazepy's über kongenitale Motilitätsstörungen. Die betreffenden Patienten sind Bruder und Schwester; es sollen auch ihre Cousinen mit derselben Anomalie behaftet gewesen sein. Bei allen lag vor: beiderseitige Ptosis und verschiedene Defekte in der Seitwärtswendung und Hebung des Bulbus. — Vor allem aber sind die Komplikationen hervorzuheben, nämlich bei dem Bruder: „Lagophthalmus, schwaches Gedächtnis, stupider Gesichtsausdruck, Anästhesie der rechten Kopfhälfte und Schwerhörigkeit rechterseits. Der Zeigefinger und der fünfte Finger sind an beiden Händen sehr klein und verkümmert. Die zweite, dritte und vierte Zehe sind an beiden Füssen verwachsen. Parese des Sphincter vesicae urinariae." Bei der Schwester waren Lagophthalmus, schwaches Gedächtnis und die Deformitäten an Händen und Füssen ganz die gleichen wie bei ihrem Bruder.

Eine reine Heberlähmung beschreibt Armaignac; von Geburt an besteht Paralyse des Rectus sup. sin., die durch eine erworbene Abducens-Lähmung kompliziert wird. Zu diesem Zeitpunkte trat unvermeidlich Doppeltsehen auf, welche Erscheinung

aus den uns bekannten Ursachen früher spontan nicht existierte.

Angeborene Augenmuskeldefekte ohne Ptosis, die reinen Abducens-Lähmungen ausgenommen, sah Kunn dreimal. Als die Statistik der Erblichkeit derselben Anomalie in einer Familie vermehrend erweisen sich drei Geschwister, bei welchen er kongenitale Motilitätsstörungen feststellte.

Kunn macht uns fernerhin mit einer reinen, einseitigen angeborenen Abducens-Lähmung bekannt.

Dasselbe Krankheitsbild entwirft uns Hirschberg dreimal. Er schreibt z. B. über eine angeborene, linksseitige Abducens-Lähmung eines Gymnasiasten, bei welchem seit Geburt Einwärtsschielen bestand und kein Doppeltsehen. Dass das Schielen nicht von Kontraktur des Antagonisten herrührte, beweisen die kongenitalen Abducens-Lähmungen, bei denen gar kein Schielen bemerkt wurde, und dass zweitens nie doppelt gesehen wurde, erklärt das Fehlen eines binokulären Schaktes bei angeborenem Strabismus convergens. — Ein sechsjähriges Mädchen zeigte nach Hirschberg die kongenitale Abducens-Lähmung am rechten Auge. Spontan bestand hier keine Diplopie; doch hat binokulärer Sehakt bestanden, denn nach der Schieloperation trat Doppeltsehen auf.

Die dritte reine Abducens-Lähmung, welche er noch kurz beschrieben hat, trug ein dreizehnjähriges Mädchen.

Weiterhin teilt Lagrange eine reine, einseitige, angeborene Abducens-Lähmung mit. Es standen in der Ausgangsstellung die Sehaxen parallel, also fehlte Sekundärkontraktur. Konvergenz bestand in normalem Grade.

Die beiden analogen Fälle, die Günzburg in der Litteratur aufgezeichnet hat, illustrieren wieder ganz augenscheinlich die Erblichkeit des Leidens.

Aus den drei einseitigen Abducens-Lähmungen, die Graefe beschrieben hat, entnehmen wir die wichtige Bemerkung, dass keine Sekundärkontraktur der betreffenden Interni stattgefunden hatte, und dass in einem der Fälle ausnahmsweise die Konvergenz fehlte. Bei demselben Patienten verengten sich auffallend die Lidspalten, wenn die Augen fixierend einem Gegenstande nach rechts folgten.

Eine ähnliche Lähmung publizierte Harlan.

Die Trägerin dieser Anomalie hatte eine Tochter, welche an beiderseitiger, angeborener Abducens-Lähmung litt. — Als dritten Fall beschreibt Harlan eine Paralyse beider Abducente, die mit totaler Facialis-Lähmung kompliziert war. Die Erscheinung der Erblichkeit und das Fehlen der Sekundärkontraktur sei hier betont.

Bei einer doppelseitigen, seit Geburt bestehenden Abducens-Lähmung fand Graefe eine angeborene, linksseitige Lähmung des Facialis.

Die ähnliche Beobachtung Bernhardt's gewinnt nächst der Komplikation mit kongenitalen Beweg-

lichkeitsdefekten im Gebiete des Gesichtsnerven und der sensiblen Äste des Trigeminus rechterseits durch den Sektionsbefund ein ganz besonderes Interesse, denn es heisst im Protokoll: „Die Kerne waren nicht erkrankt."

Ein instruktives Bild einer angeborenen, beiderseitigen Lähmung der assozierten Seitenwender bei Erhaltung guter Konvergenz giebt uns Schapringer mit seiner Beobachtung. Hier waren nicht nur kongenitale Facialis-Lähmung sondern noch andere Missbildungen als Komplikationen vorhanden, wie vorstehende Glabella, gespaltenes Zäpfchen, beiderseitige Epicanthus-Bildung u. s. w., teilweise auch Lähmungen des motorischen Teiles des Trigeminus und des Hypoglossus. Karunkel und Plica semilunaris waren nur dürftig ausgebildet.

Bei einem seiner Patienten mit angeborener Parese beider Abducentes konstatierte Kunn Strabismus alternans. Der Kranke konnte willkürlich bald mit dem rechten, bald mit dem linken Auge einen Gegenstand fixieren, wobei das nicht fixierende Auge jedesmal eine Ablenkung nach innen zeigte. Ähnliches hat auch Hirschberg einmal gesehen.

Chisolm fand bei einer angeborenen Lähmung der vier Seitenwender Fehlen der Caruncula und eine komplizierende Facialisparalyse. Dass jedenfalls die Muskeln hier annähernd normal bei der Operation angetroffen wurden, veranlasst den Autor zu sagen: „Die Recti externi scheinen niemals innerviert ge-

wesen zu sein, und die Wirkung der Interni wurde durch die Schieloperation aufgehoben".

Möbius beobachtete bei einem Manne mit dem gleichen kongenitalen Motilitätsdefekte straffe Schwimmhäute zwischen den ersten Gliedern des zweiten und dritten Fingers der rechten Hand und angeborene Facialis-Lähmung. Da hier die Augen im Ruhezustande gradeaus gerichtet waren, und nach den Angaben des Autors gute Konvergenz bestand, so durfte der Internus nie zur Seitwärtswendung benützt werden, da sonst Doppeltsehen hätte eintreten müssen. Das Fehlen der Sekundärkontraktur befremdet uns nicht, da uns bekannt ist, dass wegen der angeborenen Wesenheit der Abducens-Lähmung die assoziierten Bewegungen nie existiert hatten.

Von Abducens-Lähmungen, die mit Beweglichkeitsdefekten anderer Augenmuskeln gemischt sind, berichtet uns wieder Möbius. Seinen Mitteilungen über ein Mädchen, welches mit angeborenen Motilitätsstörungen im Gebiete des Abducens und Internus behaftet war, ist als bemerkenswerth zu entnehmen, dass der Zustand in der Beweglichkeit der Augen unter seiner Beobachtung gewisse Schwankungen zeigte. Wir sehen ferner hier die Störung der Assoziation bei rascher und kräftiger Konvergenz.

Mit Lamhofer hatte Möbius Gelegenheit einen analogen Fall zu studieren, der ein idiotisches Kind betraf. Schon die Idiotie als Komplikation ist zu berücksichtigen: doch wir hören überdies noch von

Grösse der Ohrmuscheln, eigentümlicher Form der Nase und Kleinheit deren Flügel.

Zwei kongenitale Paresen des Rectus medius et lateralis übermittelt uns Pflüger. Was den binokulären Schakt und die Verneinung der spontanen Diplopie betrifft, ferner die Gewinnung von Doppelbildern durch Prismen, so ist dasselbe zu sagen wie bei Hirschberg's Fall, welcher noch mit Ptosis congenita kompliziert war. Bemerkenswert sind die Notizen über die dissoziierten Bewegungen bei forcierten Blickrichtungen und weiterhin die Mitteilung, dass eine jüngere Schwester der einen Patientin an kongenitaler Kiefersperre litt.

Das Bild der Ophthalmoplegia exterior perfecta bilateralis congenita giebt uns zunächst Baumgarten in seiner Beschreibung. Die Pupillenreaktion soll schwach gewesen sein. Interessant jedoch ist der Befund bei der Schieloperation und der Erfolg derselben. „Es fanden sich statt eines Rectus internus dünne, aber feste, häutige Stränge, die für Muskelfasern zu häutig, für membranöse Gewebe zu fest organisiert erschienen.“ Dass es sich eben auch um Motilitätsstörungen im Gebiete des Abducens gehandelt hat, besagt das Ergebnis der Operation, „denn wie der Bulbus nun einmal stand, so blieb er stehen.“

Völlig die gleiche Anomalie, kompliziert mit Amblyopia congenita, sah ferner Schröder. „Die

Augen waren starr nach aussen gerichtet: die Pupillen normal.“

Rampoldi vermehrt die Litteratur um vier anologe Fälle. Er erwähnt an einer Stelle die Erblichkeit des Leidens.

Dem einen der zwei gleichen Fälle Reckens, wo es sich bei einem siebenjährigen Knaben um beiderseitige Ptosis congenita mit fast vollkommener Unbeweglichkeit der Augen handelt, widmen wir unsere besondere Aufmerksamkeit, weil es dort heisst: Bei atrophischem Zustande der Facialis-Muskulatur sei doch anscheinend keine Motilitätsstörung vorhanden gewesen. In wieweit man dieses Moment für die Erklärung des angeborenen Leidens verwerten kann, wird an einer anderen Stelle dieser Arbeit noch gewürdigt werden.

Der von Ahlstroem veröffentlichte Fall ist ebenfalls eine Ophthalmoplegia exterior bilateralis perfecta. Er fand bei der Ptotis-Operation Fehlen der Ausbreitung des Levator auf der einen, und auf der anderen Seite den Levator als spärliche, schnige Stränge. In der Verwandtschaft des Patienten sollen mehrere Ptosen bestanden haben.

Guende hat drei Fälle von ähnlichen, angeborenen Beweglichkeitsdefekten aufgezeichnet, mit einziger Ausnahme der Externi in einem derselben. Hier unternahm Guende die Schieloperation und fand den Internus als dünnen, atrophischen Faden.

Schiller beobachtete eine seit Geburt bestehende Ophthalmoplegia exterior bilateralis perfecta an Vater und Sohn. Die engen Pupillen reagierten auf Lichteinfall. Die Augen befanden sich in Divergenzstellung, während andere Autoren bei vollständig denselben kongenitalen Motilitätsstörungen eine Konvergenzstellung meist mit Senkung der Blicklinien gegen die Horizontale sahen. Es beweist dies die fehlerhafte Entwickelung der Stellung des Bulbus in der Orbita.

Da ich bisher keine vollständige Krankengeschichte über irgend einen angeborenen Beweglichkeitsdefekt wiedergegeben habe, so wird es wohl nicht überflüssig sein, vielmehr die Litteratur bereichern, wenn ich sechs entsprechende Befunde hier folgen lasse, die in der Greifswalder Augenklinik vor kurzer Zeit konstatiert wurden, und deren Veröffentlichung mir von Herrn Prof. Dr. Schirmer in liebenswürdigster Weise überlassen worden ist.

Fall I.

M. P. 35 Jahre alt; Händlersfrau.

Ptosis congenita oculi dextri et defectus motilitatis oculi utriusque congenitus.

Patientin hat angeblich die bestehende Anomalie mit auf die Welt gebracht, sie hat sonst nie ein Augenübel gehabt. Brüder sind frei davon, ebenso ihre Eltern. Der Vater litt an rechtsseitigem Tremor, ebenso auch die Patientin, wenn sie in Aufregung gerät (r. Hand). Von ihren vier Kindern hat nur ein einziges Töchterchen dieselbe Anomalie.

Befund: L. E. F. in $2^1/_2$—3 m (Homatropin).

R. + 1,0 D, S = $^5/_{20}$ dito.

R. Auge: Die Lidspalte steht überhaupt tiefer als die linke, und zwar beträgt die Differenz sowohl für den untersten Punkt der Spalte wie für den äusseren Winkel 4 - 5 mm.

Durch Herabhängen des oberen Lides ist die Höhe der Lidspalte vermindert, so dass sie bei ruhigem Blick gradeaus 4,5 mm beträgt. L. 6 mm.

Bei maximaler Öffnung mit Zuhilfenahme des Frontalis ist die rechte Lidspalte 6 mm, die linke 10,5 mm hoch.

Die Frontales werden stets beide benützt, sobald fixiert wird.

Bei Ausschaltung der Frontales beträgt die rechte Lidspaltenhöhe unverändert 4.5 mm und die linke 10.5 mm.

Die Bindehäute, Hornhäute, Iris (dreifache Reaktion), Medien und Augenhintergrund sind beiderseits normal, nur besteht an der Papille tiefe Verzweigung der Gefässe, grosse physiologische Excavation, und der Fundus ist etwas blass.

Skiaskopisch: L. E, R. 1,5 D (Hpt.)

Keratoskopisch kein Astigmatismus.

Die rechte Cornea steht tiefer, wird vom unteren Lide 1 mm weiter bedeckt.

Beweglichkeit der Augen: Konvergenz nur angedeutet.

Assozilerte Bewegungen:

nach links: Linkes Auge bleibt mit dem Limbus corneae um 4 mm vom Canthus externus entfernt.

Rechtes Auge erreicht mit dem Limbus die Thränenpunktslinie.

Also beiderseits Parese:

nach rechts: Linkes Auge erreicht mit dem inneren Pupillarrande die Tränenpunktslinie.

Rechtes Auge erreicht mit dem Limbus corneae den Canthus externus.

Also beiderseits normal.

nach unten: Linkes Auge unbeweglich, tritt bei forcierten Versuchen in Divergenzstellung, nach innen rotiert.

Rechtes Auge normal beweglich.

Also links Paralyse, rechts normal.

nach oben: Linkes Auge } unbeweglich.
Rechtes Auge }

Also beiderseits Paralyse.

Patientin giebt an, zuweilen unter hellen Gegenständen ein schattenhaftes Doppelbild zu sehen, das bei Hebung der Lider schwände.

Bei Prüfen in allen Richtungen keine Doppelbilder zu erzeugen, auch nicht mit Zuhilfenahme von Prismen.

Patientin ist sehr exaltiert und vermag sich nicht zu beherrschen.

I. V. 1896. In Chloroformnarkose wird die Ptosis nach Lang operiert. Schnitt in die Braue, Loslösen der Lidhaut bis zum Tarsus. Anschlingen des Tarsus mit 3 doppelt armierten Nähten; Knüpfen über 3 Wickeln nach Durchziehen durch die Stirnhaut über der Braue. Schluss der Hautwunde. — Verband.

6. V. Zweiter Verbandwechsel. Entfernung der Hautsuturen und der zu stark wirkenden inneren Tarsus-Naht. — Verband.

8. V. Auf der Cornea, innen, 2 mm vom Limbus entfernt, ein kleines, nadelkopfgrosses Infiltrat. Ziemlich starke Injektion der Conjunktiva.

9. V. Oberflächliche Exulceration des Infiltrates, Trübungshof nach innen zu. Grund stark belegt. Ordo: Atropin, Sublimat-Salbe. Täglich Verband.

11. V. Trübungshof um das Infiltrat geschwunden, die exulcerierte Stelle flacher, teilweise spiegelnd.

18. V. Das Infiltrat nur noch in Form einer minimalen Trübung angedeutet. Das Auge viel weniger injiciert. Entfernung der Tarsus-Fäden. Patientin macht Umschläge.

22. V. Entlassung.

Weite der Lidspalte 6 mm bei ruhigem Blick horizontal.

Bei Öffnen ohne Frontalis 6 mm.

Bei Öffnen mit Frontalis 8 mm.

Stereoskopisches Sehen ist nicht vorhanden. Patientin giebt blos das Bild des rechten Auges an. Hin und wieder sieht sie beide Bilder, vermag sie aber nicht stereoskopisch zu vereinigen.

Patientin giebt an, nicht mehr obige Doppelbilder zu haben.

Fall II.

E. P., 7 Jahre alt. Händlerstochter, Tochter der vorigen Patientin.

Ptosis congenita oculi dextri et defectus motilitatis oculi utriusque.

Das Kind kam mit ganz herabhängendem rechten Oberlide zur Welt. Die Mutter leidet an derselben Anomalie. Allmählich lernte das Kind das Lid etwas heben. Sonst hat Niemand in der Familie ein derartiges Augenübel.

Befund: R. E, S $>$ $^5/_{35}$ (in Homatropin)
L. E, S $=$ $^5/_{20}$ (schlechter mit $+$ 1 D.)

Skiaskopisch: R. E, L $+$ 3 D. Hp.

Rechte Lidspalte analog der Mutter um $1^1/_3$ mm tieferstehend.

Höhe beim Blick gradeaus R. 4 mm.
L. $5^1/_2$ mm.
Bei maximaler Weite R. 4 mm.
L. 8 mm.

Beim Fixieren stets Zuhilfenahme beider Frontales.

Bindehäute, (Conjunctiva bulbi etwas starke Füllung der Venen) Hornhäute und brechende Medien normal. Iris rechts spurweise blasser. Fundus albinotisch, Papillen auffallend gross. Rechts tiefe Gefässe. Kleiner Conus nach unten. Links schrägovale Papille. Seitlich (und rechts temporal) büschelförmige Gefässausbreitung. Beiderseits maximale physiologische Excavation.

Keratoskopisch kein Astigmatismus. Rechte Cornea etwa 1 mm tieferstehend.

Beweglichkeit der Augen: Konvergenz unmöglich.

Assoziierte Bewegungen:

nach links: linkes Auge erreicht mit dem Limbus den Canthus externus, tritt aber höher und der obere Meridian dreht sich nach innen.

Also normal bis auf die Wirkung des Rectus superior.

Rechtes Auge nur um ca 2 mm beweglich.

Also rechts starke Parese des Internus.

nach rechts: Linkes Auge fast unbeweglich (4 mm vom Corneal-Rande), dabei Mitbewegung des rechten Auges nach unten mit Mediandrehung nach aussen (forciert).

Rechtes Auge unbeweglich.

Also assoziierte Paralyse nach rechts.

nach unten: linkes Auge Spur von Beweglichkeit, rechtes Auge normale Beweglichkeit.

nach oben: linkes Auge unbeweglich, hat Neigung beim Forcieren in Divergenz zu treten mit Meridiandrehung nach innen, die am stärksten beim Blick nach oben aussen ist.

Rechtes Auge unbeweglich.

Also Paralyse nach oben.

Passive Beweglichkeit (Narkose):

rechts: nur nach oben frei beweglich.

links: nirgendshin frei beweglich.

Kein Doppeltsehen.

30. IV. In Chloroformnarkose wird von einem in der Braue liegenden Schnitte aus die Haut bis zum oberen Rande des Tarsus herunter präpariert, dann durch 3 doppelt armierte Fäden der Tarsus durchstochen und nach Durchstich durch die Stirnhaut über 3 Röllchen geknüpft. Schluss der Brauenwunde durch Seidenfäden. — Jodoformgaze-Verband.

10. V. Auge unter dem Verbande dauernd vollkommen reizlos.

15. V. Kein Verband mehr.

17. V. Entfernung der Fäden im Tarsus.

22. V. Entlassung.

Lidspaltenhöhe bei horizontalem, ruhigem Blick 6,5 mm. Patientin strengt den Frontalis aus Ängstlichkeit nicht an; daher keine Angabe über den Wert seiner Mitwirkung zu erhalten. Ohne Frontalis 6,5 mm.

Patientin sieht nicht stereoskopisch, giebt nur das Bild des linken Auges an.

Ein Brief, welchen die Mutter 9 Monate später an Herrn Prof. Dr. Schirmer schrieb, besagt, dass der Effekt der Operation bei ihr ein gradezu vollkommener gewesen resp. geblieben ist, während bei der Tochter derselbe in nicht so hohem Grade erreicht war.

Fall III.

K. Sch. 5 Jahre alt. Gastwirtstochter.

Ptosis congenita oculi dextri.

Das Leiden besteht seit Geburt. Die Mutter giebt an, dass die Stellungsanomalie im Affekt besonders deutlich hervortritt.

Befund: Beide Augen sind ausser der ptotischen

Stellung des rechten Oberlides normal. Lidspaltenhöhe beim Blick gradeaus zu verschiedener Zeit gemessen:

rechts { 3 mm / 4½ „ links { 10 mm / 7½ „

bei maximaler Öffnung:

rechts { 8 mm / 10 „ links { 10 mm / 10 „

Die Bethätigung des Frontalis ändert daran nichts, er wird also von dem Kinde nicht zur Öffnung der Lider mit herangezogen.

Auffallend ist, dass die Ptosis beim Blick nach aussen zunimmt, beim Blick nach innen gar nicht vorhanden ist. Das Symptom ist konstant, während die Lidspaltenhöhe sehr wechselt, wie auch die obigen Zahlen des Befundes angeben.

In Chloroformnarkose wird die Ptosis operiert.

Nacheinander wird ein ca 3 mm hohes, spindelförmiges Stück aus der Haut, M. orbicularis und Tarsus excidiert, letzteres aussen breiter als innen. Dabei wird die Conjunctiva durchschnitten: 3 Catgut-Nähte durch Conjunctiva und Tarsus gelegt, 3 Seidennähte durch die Haut. — Verband.

15. IX. Beim ersten und zweiten Verbandwechsel ist die Wunde völlig reaktionslos. Das Kind wird entlassen und poliklinisch weiterbehandelt.

10. X. Lidspaltenhöhe bei ruhigem Blick 8 mm.

Fall IV.

W. B. 11 Jahre alt. Arbeitersohn.

Ptosis congenita bilateralis.

Leidet seit seiner Geburt an Ptosis beider Oberlider. Sein um zwei Jahre älterer Bruder zeigt diese Anomalie auf dem linken Auge ebenfalls seit seiner Geburt. Drei ältere Geschwister und ein sechsjähriger Bruder haben nichts dergleichen.

Status: Beiderseitige Ptosis. Die Lidspalte ist bei gewöhnlichem Blick 6–7 mm hoch. Eine weitere Öffnung auch bei grösster Anstrengung ist nicht möglich. Der Frontalis ist ganz wirkungslos auf die Lidhebung. Im übrigen zeigen die Augen keinerlei Anomalien, auch nicht die übrigen Körperteile.

R. E, S = 1.

L. E, S = ½.

19. VI. In Chloroformnarkose wird die Ptosis rechts nach Lang operiert.

21. VI. Der Effekt ist gut.

24. VI. In Choroformnarkose wird nun links die Ptosis operiert nach Lang.

25. VI. Patient mit Verband in poliklinische Behandlung entlassen.

Der Effekt ist ebenfalls ein guter.

Rechts steht der obere Lidrand leicht ektropioniert.

29. VI. Die Fäden werden herausgenommen.

Das Ektropium schwand hierauf allmählich.

Fall V.

J. B. 13 Jahre alt. Arbeitersohn, Bruder des vorigen Patienten.

Ptosis congenita oculi sinistri.

Von Geburt an besteht Ptosis des linken Oberlides. Sein um 2 Jahre jüngerer Bruder zeigt die angeborene Anomalie auf beiden Augen.

Status: Ptosis des linken Oberlides. Die Lidspalte ist bei gewöhnlichem Blick 6 mm hoch, bei forciertem Öffnen 7—8 mm, während auf dem rechten Auge die Höhe der Lidspalte bei gewöhnlichem Blick 9 mm, bei forcierter Öffnung 12 mm beträgt. Die Einwirkung der Frontales ist sehr mässig. Sonst bestehen keinerlei Abnormitäten des Auges oder der anderen Körperteile.

Bds. E, S = 1.

18. VI. In Narkose wird die Ptosis operiert nach Wolff. Excision eines 3 mm hohen Stückes aus dem Tarsus.

21. VI. Geringe Schwellung; noch kein Effekt sichtbar.

25. VI. Die Schwellung ist zurückgegangen. Der Effekt = O.

Patient wird entlassen.

Patient wurde wiederbestellt, um bei ihm die Operation nach Lang vorzunehmen.

Fall VI.

E. C. 3 Jahre alt, Werkmeistersohn.

Ptosis congenita bilateralis.

Patient ist mit der bestehenden Anomalie geboren worden.

Status: Beiderseitige Ptosis bei sonst normalen Verhältnissen. Lidspaltenweite bei ruhigem Blick geradeaus ca

5–6 mm. Jedoch lassen sich sichere Angaben hierüber wie über die Beweglichkeit bei dem weinerlichen Knaben nicht machen.

22. VI. In Chloroformnarkose wird beiderseits die Ptosis nach Lang ohne Zwischenfall operiert.

24. VI. Wunden reaktionslos.

Rechts ist die Wirkung grösser als links, erhöht durch Verdickung der Wickeln.

30. VI. Entnahme der Brauenfäden. Kollodiumverband. Wirkung beiderseits mässig.

8. VIII. Entnahme der Suturen, von denen links die mittlere suppuriert: daher Schwellung des Oberlides. — Entlassung.

Lidspalten beiderseits etwas weiter als vor der Operation, jedoch keine völlige befriedigende Wirkung vorhanden.

Bei einer späteren poliklinischen Vorstellung war die Wirkung rechts eine ziemlich befriedigende, während für die linksseitige Ptosis eine nochmalige Operation in Aussicht genommen wurde.

Nachdem wir uns nun so fast ausschliesslich mit dem Bilde der kongenitalen Motilitätsstörungen beschäftigt haben, drängt sich uns die Notwendigkeit auf, eine theoretische Kritik anzuschliessen, in welcher wir eine Erklärung der Anomalie anstreben.

Es lag sehr nahe, aus den pathologisch-anatomischen Befunden zunächst eine Deutung der angeborenen Beweglichkeitsdefekte zu ziehen. Dies thaten denn auch besonders die ältesten Autoren. Einige der diesbezüglichen Notizen lasse ich hier folgen.

Cerutti fand bei Hydrocephalus mit Mikrophthalmus den Oculomotorius, Abducens und 1. Ast des Trigeminus nur aus einer bindegewebigen Scheide bestehend.

Bei dem Falle Wrisbergs, den Olberg erwähnt hat, bestand intra vitam enorme Deviation beider Bulbi nach rechts mit Unbeweglichkeit nach links. Die Obduction ergab Fehlen des Rectus med. dext. und lat. sin.

Dieffenbach traf bei der Schieloperation, die bei einem Manne ausgeführt wurde, der zeitlebens an Strab. conv. des linken Auges mit geringer Beweglichkeit nach aussen litt, den inneren graden Muskel tief in der Augenhöhle in 2 starke Bäuche gespalten, die sich isoliert mit je einer Sehne an den Bulbus ansetzten. Der Muskel war verkürzt und rigide. Nach Dieffenbach ist die abnorme Anheftung der Muskeln an den Augapfel ziemlich häufig, und es zeichnet sich hierin besonders der Rectus med. aus. — Dieffenbach fand auch noch bei einem anderen Falle zu weit nach hinten angeheftete Muskeln von sehniger Beschaffenheit, dünn und unnachgiebig. Auch Verlegung des Internus- und Externus-Ansatzes nach unten und oben sah er, ferner abnorme Kürze oder Länge normaler Augenmuskeln sowie Varietäten im Volumen derselben.

Baumgarten traf den Rectus med. in mehrere bindegewebige Stränge aufgelöst.

Im Falle Steinheims fehlte der Rectus sup., weshalb der Autor den Mangel des Lev. palp. mit Recht vermutete.

Die Angaben Heucks über seinen pathologisch-

anatomischen Befund sind besonders deswegen interessant, weil die Muskeldefekte den während des Lebens beobachteten Zustand in vollem Umfange erklären konnten, weshalb auch Heuck den Muskeln alle Schuld zuschrieb.

Bei einem anderen von Heuck mitgeteilten Falle machte Becker einen Probeschnitt und fand den normalen Rectus sup. und lat. sehr weit nach hinten inseriert.

Uhtoff fand den Rectus med. nur ganz rudimentär entwickelt, als dünnen, derben Strang an gewöhnlicher Stelle inseriert.

Guende fand bei der Schieloperation den Internus als dünnen, atrophischen Faden.

Bernhardts Sektionsbefund des Gehirns enthält die wichtige Angabe, dass trotz des Beweglichkeitsdefektes im Gebiete des Abducens die betreffenden Kerne normal waren.

Fehlen des Rectus med. d. und schlechte Entwicklung des Rectus lat. sin. entdeckte Lawford bei der Sektion eines Mannes, der Deviation beider Augen nach rechts gezeigt hatte.

Die neuesten Sektionsbefunde sollen nachher erwähnt und als beweisend für die wahrscheinlichste Pathogenese der kongenitalen Motilitätsstörungen herangezogen werden.

Hier sei darauf hingewiesen, dass man darauf hinausstrebte, teils in den gefundenen Muskelverhältnissen, teils in der Ernährungsstörung irgend

eines oder verschiedener Gebiete von Gehirnnerven einen Grund für den Beweglichkeitsdefekt zu finden.

Ein Vertreter der ersten Ansicht ist z. B. Heuck gewesen. Er glaubt, es sässe die Ursache nie im Nervensystem, und er begründet seine Hypothese mit den Einwendungen, dass doch alle Muskeln, die von einem beliebigen Nerven versorgt seien, gelähmt sein müssten, wenn eben in dem betreffenden Nerven die Ursache zu suchen sei. Dann meint er, habe man nie andere Entwickelungsstörungen mit dieser Anomalie beobachtet, und schliesslich müsse man für Momente wie z. B. Dissoziation der Bewegungen eigentlich eine ganz verwickelte Funktionsläsion der verschiedenen Nerven oder eines Gehirnsegmentes supponieren. — Betreffs der Kombination mit Entwicklungsstörungen sei auf die Litteratur verwiesen: Steinheim, Graefe, Möbius-Lamhofer, Schapringer, Gazepy, Kunn. Die anderen Einwände Heucks sind sogar als beweisfördernd zu verwerten, dass die Störung nicht immer in den Muskeln liegt, denn wie könnte man sich z. B. sonst einen Ausfall der Seitenbewegung der Augen bei Erhaltung guter Konvergenz denken? Heuck wurde jedenfalls dadurch in seiner Ansicht bestärkt, dass eben der Sektionsbefund den intra vitam beobachteten Zustand vollständig zu erklären geeignet war. Dem aber wäre auch wieder Lawfords Ansicht entgegenzustellen, der auf Grund seines Operationsbe-

fundes äusserte, dass die Anomalien in der Länge und Inserierung der Muskeln nicht im Stande wären, die abnormen Bewegungen des Bulbus oder Fehlen derselben zu erklären. Ferner wäre z. B. auch der Fall Siemerlings als der Hypothese Heucks widersprechend anzuführen, wo Ptosis bestand und doch der Lev. palp. normal erhalten war.

In der Epikrise über seine Fälle vermutet Recken, dass wohl die Nichtbeteiligung des Facialis in der Verschiedenheit des Ernährungsgebietes des VI. und VII. Gehirnnerven liegen könne, wie dies Heubner für die äussere und innere Region des Oculomotorius experimentell nachgewiesen habe. „Warum aber," sagt er, „die chronische Erkrankung am Facialis-Kern oder in letzterem Halt macht, warum sich an die Polioencephalitis sup. fast nie eine inf. anschliesst, dafür hat man bisher noch keinen stichhaltigen Grund anzuführen vermocht."

Wenn Recken die erwähnte Ernährungsstörung für die kongenitalen Beweglichkeitsdefekte verantwortlich machen will, so hätte er aus dem gefundenem atrophischen Zustande der Facialis-Muskulatur bei anscheinend nicht vorhandener Motilitätsstörung mit Sicherheit eine Kernerkrankung des Facialis ausschliessen können.

Auch Mauthner und Schimamura halten dafür, dass die angeborenen Beweglichkeitsfehler die Folgen einer Störung der Gefässverteilung in den verschiedenen Gebieten der Gehirnbasis seien. Man

kann einmal diesen Meinungen insofern sich nicht voll und ganz anschliessen, als es nicht nachgewiesen ist und noch wohl kaum dargethan werden kann, dass das sich ausbildende Gefässsystem schon einen bedeutenden Einfluss auf die Entwicklung des Gehirns hat; denn es besteht in der Entwicklung noch keine Abhängigkeit der Gebilde voneinander, wie dies z. B. die Muskeln beweisen, die ungestört aus dem Mesoblast sich bilden, wenn auch die motorischen Nervenelemente und das Centralnervensystem, die beide aus dem Epiblast entstehen, vollständig fehlen. Diese Thatsache beweisen klar die 2 Beobachtungen Frl. Dr. Leonowas (Neurol. Central-blatt 1893 und 1894).

Dann hat auch Bernhardt bei kongenitaler Abducens-Lähmung die betreffenden Kerne ganz normal gefunden. Eine Ernährungsstörung hätte doch in diesem Falle sicherlich eine auffallende Veränderung der Kerne bedingen müssen.

Es kann daher die anatomische Erklärung der Ophthalmoplegia exterior congenita nicht in allen Fällen die zutreffende sein.

Zudem ist ja bekannt, dass alle Grade von leichter Entwicklungsstörung bis zum völligen Defekt sowohl der Muskel- wie Nervenelemente beobachtet wurden und endlich Motilitätsstörungen bei scheinbar wohl erhaltenem Muskelapparat. Es sind daher andere erklärende Momente zu suchen.

Möbius war der Meinung, man solle die

Ophthalmoplegia ext. cong. als einen Krankheitsprozess auffassen, wie er ihn in seiner Schrift „Über infantilen Kernschwund“ beschrieben hat, da eben die betreffenden Patienten, die an infantilem Kernschwund litten, fast ausschliesslich sehr jung waren; und er hält daher den Namen infantilen Kern- oder Augenmuskelschwund als bezeichnend für Ophthalmoplegia ext. cong., glaubend, dass auch sie ein Muskelschwund infolge einer Kernerkrankung sei.

Dem ist entgegenzuhalten, was oben als charakteristisch für die angeborenen Beweglichkeitsdefekte aufgestellt ist gegenüber den erworbenen, zu denen auch der infantile Kernschwund gehört. Insbesondere zeigt die Erhaltung der Konvergenz bei aufgehobener Seitenwendung der Augen, dass kein Muskelschwund die Ursache sein kann, da ein geschwundener Muskel ein für allemal unwirksam ist. Ungefähr dasselbe besagt die inkonstante Funktion der Muskeln bei den angeborenen Motilitätsstörungen. Dann ist hinlänglich bekannt durch Befunde bei der Operation und Sektion, dass bei der Ophthalmoplegia congenita die Muskeln ganz intakt sein können.

Vor allem aber fehlt dem Krankheitsbilde, wie es Möbius beschreibt, der bleibende Zustand des Beweglichkeitsdefektes, wie er dem angeborenen eigen ist, wenn auch zugegeben wird, dass der Prozess des infantilen Kernschwundes auf einer gewissen Höhe zum Stillstande kommen kann.

Die Fälle von Fuchs hingegen, die dieser als primäre Muskelatrophie sui generis auffassen will, weil sie im späteren Alter entstanden waren, und weil Fuchs bei der histologischen Untersuchung eines Teiles aus dem in einen dünnen bindegewebigen Strang verwandelten Lidheber quergestreifte Muskelfasern fand, will Möbius wegen des vorgerückten Alters der betreffenten Patienten nicht zum infantilen Kernschwunde gerechnet wissen. Er schreibt sie der progressiven Dystrophia muscularis zu, die nach seiner Ansicht auch ausnahmsweise die Augenmuskeln ergreifen soll. Einen näher liegenden und richtigeren Schluss hätte er, wie Kunn sagt, daraus gemacht, zu sagen: Die Dystrophia muscularis progr. kann auch die Augenmuskeln „allein“ befallen.

Wir werden daher kaum fehlen, wenn wir die Fälle von Möbius, die er als infantilen Kernschwund bezeichnet, und diejenigen von Fuchs als die infantile Form der Dystrophia musc. progr. ansprechen.

Doch ein Punkt noch machte Möbius stutzig, und er ist auch geeignet, seine Annahme vom infantilen Kernschwunde als Erklärung für die Ophthalmoplegia ext. cong. nicht gelten zu lassen. Es ist dies der Umstand, dass bei den angeborenen Beweglichkeitsdefekten ein Internus beim Seitwärtsblicken versagt und bei der Konvergenz kräftig wirkt. Dadurch sieht sich Möbius bewogen, eine

cerebrale Läsion anzunehmen. Weiter ging er nicht, nämlich hier zu trennen zwischen erworbenen und angeborenen, welch letzteren ausschliesslich dies Phänomen zukommt.

Die eben besprochene Erscheinung legt ferner dar, dass es falsch ist, die kongenitalen Lähmungen nach den Muskeln zu ordnen, wie dies Möbius gethan hat.

Also auch die Möbius'sche Erklärung ist zur Deutung der Ophthalmoplegia ext. cong. nicht zu verwerten. Wir müssen daher andere Momente ins Auge fassen, die uns einen Leitfaden an die Hand geben können.

Zu diesem Behufe betrachten wir einmal die Komplikationen und Missbildungen, die wir so oft bei den angeborenen Beweglichkeitsdefekten der Augen antreffen. In erster Linie stehen hier die von Geburt an bestehenden Motilitätsstörungen im Gebiete des Facialis.

Schon die geringe Zahl der durch kongenitale Facialis-Lähmung nicht komplizierten angeborenen Defekte der Augenbewegungen, dann aber vollends das klinische Bild, der gleiche Verlauf und dieselben Erscheinungen können darauf hinweisen, dass beiden Anomalien ein und dieselbe Pathogenese eigen ist. Bei den ersteren ist nämlich beobachtet und festgestellt worden, gänzlicher Mangel oder zurückgebliebene Entwicklung einzelner Muskeln sowohl als der ganzen Gesichtsmuskulatur einer-

wie beiderseits, und zwar war der Defekt nie strikte an das Versorgungsgebiet eines Nerven gebunden, da völlig normal wirkende Muskeln inmitten einer motorisch gestörten Gruppe gefunden wurden. Und nicht nur fehlten mitunter die Muskeln, auch die Knochen zeigten Defekte. Ferner wurden von Seiten der Sinnesorgane angeborene Anomalien wie z. B. Schwachsichtigkeit, Schwerhörigkeit und dergl. als Komplikationen konstatiert. Was aber von weittragender Bedeutung ist: es fehlten auch bei diesen angeborenen Beweglichkeitsdefekten die Symptome der Entartungsreaktion, nämlich erhöhte Reflexerregbarkeit, fibrilläre Zuckungen, beständiges Abnehmen des Muskelvolumens.

Es kamen ferner leichte Paresen wie totale Paralysen in der Facialis-Muskulatur vor, und jedesmal blieb der Zustand derselbe, wie er seit der Geburt war.

„Und diese vollkommenste Analogie", sagt Kunn, „sollte uns nicht gestatten, diese Prozesse als ein einheitliches, klinisches Bild aufzufassen?"

Einen deutlichen Wink zur Erklärung der Ophthalmoplegia ext. cong. geben uns die häufigen, komplizierenden Missbildungen. Diese sind ganz sicher ein Fehler in der Entwicklung. Warum sollten wir da nicht argwöhnen, dass, wenn in anderen Organen Hemmungsbildungen bestehen, die gleichzeitig beobachteten kongenitalen Motilitätsstörungen der Augen nicht auch die Folge seien einer

mangelhaften Entwicklung des Bewegungsapparates der Augen, sei es nun durch Fehlen oder Missbildungen der betreffenden Muskeln, der Nerven oder Centren?

Die Ophthalmoplegia ext. cong. als Bildungsanomalie aufzufassen, berechtigen auch die Beobachtungen der eigentümlichen Mitbewegungen wie z. B. Öffnen des Mundes bei intensiver Levator-Wirkung. (Bernhardt, Neurolog. Centralblatt 1894.) ferner Konvergenz beim Blick nach unten u. s. w. Vossius glaubt, es seien dies Bewegungen zur Unterstützung der sonst schlecht ausgeführten Bewegungen z. B. des Levator und fast instinktiv von den Patienten ausgeführt. Helfreich spricht sich, was z. B. speziell die Mitbewegung des Unterkiefers bei intensiver Levator-Anstrengung betrifft, für „einen besonders beschaffenen und eingerichteten Zusammenhang dieser Nervengebiete in jener Gegend des Centralnervensystems aus, welche der Gegend der Vierhügel und des Bodens der Rautengrube entspricht und in der sowohl die Kerne der Augenmuskeln wie der motorische Kern des Trigeminus und Facialis sich befinden. Nach seiner Auffassung besteht in solchen Fällen „eine mangelhafte Entwicklung und ein gewisser Defekt des eigentlichen Oculomotorius-Kernes“, wofür ihm der geringe Effekt des Rectus sup. noch besonders spricht. Dieser Defekt aber werde dadurch kompensiert, dass jene Faserverbindungen (im hinteren

Längsbündel) vom Trigeminus und Facialis-Kerne herkommend, die Aufgabe des Oculomotorius vervollständigen. Bekanntlich versogt der Trigeminus den vorderen und der Facialis den hinteren Bauch des Digastricus, des Herabziehers des Unterkiefers.

Die Ansicht von Vossius verbietet keineswegs und diejenige Helfreichs unterstützt sogar die Annahme, dass die Ophthalmoplegia ext. cong. eine fötale Aplasie, ein Fehler in der Entwicklung ist.

Nicht unwichtig ist überdies noch die Thatsache, dass z. B. der Grad Ptosis „congenita“ in gar keinem Zusammenhang mit der Wirksamkeit der Lidheber stehen muss. Bei minimaler Ptosis congenita kann der Levator ganz unthätig sein, dagegen kann bei totaler Ptosis cong. andererseits immer noch eine ziemliche Wirkung des genannten Muskels beobachtet werden.

Anders verhält es sich bei den erworbenen Lähmungen; da ist die Ptosis proportional der Levator-Wirkung. Dieses merkwürdige Verhalten der congenitalen Motilitätsstörungen können wir uns nur erklären, wenn wir einen Bildungsfehler des Centrums, der Kerne, der leitenden Nerven, der Muskeln oder des Lides oder eine aus mehreren dieser Glieder bestehende Bildungsanomalie annehmen, wie dies auch die Operations- resp. Sektionsbefunde verschiedener Autoren bewiesen haben.

Ausschlaggebend sind neben den früher schon erwähnten Befunden wie z. B. Bernhardts, Stein-

heims und Lawfords die beiden Publikationen von Frl. Dr. von Leonowa.

In Kürze sei hier vorher gesagt, dass Ahlstroem eine Ptosis operierte und dabei den einen Levator vermisste, den anderen in Form spärlicher, sehniger Stränge antraf, was ihn veranlasste, die Ophthalmoplegia cong. „als eine primäre Bildungsanomalie" anzusehen. Dass sie aber nicht allein eine Augenmuskelhemmungsbildung ist, sondern auch Bildungsanomalie der oben genannten übrigen Glieder des Bewegungsapparates der Augen sein kann, das lassen uns die Sektionsbefunde Frl. Dr. von Leonawa doch als höchst wahrscheinlich annehmen, ja selbst behaupten.

Im Jahre 1893 machte Frl. Dr. von Leonowa folgende Beobachtung: Bei einem etwa 6 Monate alten Fötus fehlten Gehirn und Rückenmark vollständig. Normale Entwicklung der Knochen, der Extremitäten, deren Muskeln und Haut war vorhanden; ferner boten Augen und Ohren nichts Abnormes. Hinter dem Bulbus konnte man den Opticus eine Strecke freipräparieren, bis er dann blind endigte.

Einen analogen Befund referiert sie im Neurolog. Centralblatt 1894. No. 20. „Die Sinnesorgane bei Anencephalie und Amyelie." Nach diesem Berichte fand sie bei einem Foetus kein Gehirn und Rückenmark. Das ganze Nervensystem bestand nur aus Spinalganglien, den sympathischen Ganglien und der Retina, sowie den aus den genannten

Ganglien entspringenden Nerven, die sich ganz gut in die Muskulatur hinein verfolgen liessen. Die Spinalganglien, rechts und links ungleich an Zahl, waren teils noch nicht abgeschnürt, zeigten aber bei mikroskopischer Untersuchung fast normale Verhältnisse.

Vor allem ist die Thatsache konstatiert, dass die Muskulatur der Zunge und des Körpers, somit auch der Augen normal entwickelt war. Ferner war die Zunge von mehreren Nerven durchsetzt, die dem Trigeminus entstammen sollten. Die Untersuchung des Ganglion Gasseri und nodosum wies darauf hin, dass unabhängig vom Gehirn sich die Kopfnerven bilden, wie sich auch die spinalen Nerven unabhängig vom Medullarrohr entwickeln, was derselbe Befund bewies.

Diese analogen Thatsachen sprechen mit Sicherheit dafür, dass bei fötaler Aplasie der Centralorgane, speziell der motorischen, die peripheren Muskeln ganz normal sein können. Es besteht eben während der fötalen Entwicklung keine Abhängigkeit der verschiedenen Gebilde voneinander. Erst durch die Funktion wird eine solche geschaffen, und erst dann tritt allemal bei centraler Läsion descendierende und bei peripherer Läsion jedesmal ascendierende Atrophie ein.

Wenn daher Fuchs in seinem Lehrbuche schreibt: „Bei der angeborenen Ptosis findet man den Levator mangelhaft entwickelt oder ganz

fehlend und gleichzeitig eine partielle Entartung des Oculomotorius-Kernes, welche wahrscheinlich die Ursache der gestörten Entwicklung des Muskels ist", so ist dagegenzuhalten, dass man doch bei den angeborenen Beweglichkeitsdefekten keine Zeichen der Entartung gefunden hat, dass aber Bernhardt normale Kerne und missgebildete Muskeln, Leonowa normale Muskeln, aber keine Centralorgane fanden.

Es kann daher nicht mehr schwer fallen, jemanden zu überzeugen, dass die kongenitalen Motilitätsstörungen einer Hemmungsbildung zuzuschreiben sind.

Wenn wir schliesslich noch einmal zusammenfassen und speziell auf den Operationsbefund Ahlströms, auf die Sektionsberichte Bernhardts und Frl. Dr. von Leonowas zurückblicken, so sehen wir, dass in der Reihe der Beweglichkeitsfaktoren des menschlichen Auges jedes beliebige Glied zu geringer oder gar keiner Entwicklung kommen kann, wodurch natürlich immer die einzige Folge, der Beweglichkeitsdefekt, restieren muss.

Zum Schlusse meiner Arbeit sage ich meinem hochverehrten Lehrer Herrn Prof. Dr. Schirmer für die Überweisung des Themas meinen ehrerbietigsten Dank.

Lebenslauf.

Verfasser vorliegender Arbeit, Nikolaus Drautzburg, katholischer Konfession, Sohn des Bauschlossermeisters Balthasar Drautzburg und seiner Ehefrau Anna, geb. Rau, wurde zu Wittlich a. d. Mosel am 30. Juli 1872 geboren. Den ersten Schulunterricht erhielt er in der Elementarschule seiner Heimatstadt und besuchte auch dort von Ostern 1884 ab die höhere Stadtschule. Ostern 1887 trat er in die Tertia des damaligen Progymnasiums zu Prüm ein, welches er mit dem Reifezeugnis für Prima Ostern 1891 verliess, um in Trier seine Gymnasialstudien zu beenden. Hier bestand er Ostern 1893 das Abiturienten-Examen. Im darauffolgenden Herbste widmete er sich dem Studium der Medicin und Naturwissenschaften auf der Universität Greifswald. Im Sommersemester 1894 genügte er seiner Militärpflicht mit der Waffe als Einjährig-Freiwilliger im 42. Infanterie-Regt.

Am 24. Juli 1895 absolvierte er die ärztliche Vorprüfung, am 6. August 1897 das Tentamen medicum und am 9. August das Examen rigorosum.

Während seiner akademischen Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken, Polikliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Docenten:

Ballowitz, Beumer, Busse, Enderlen, Grawitz, Heidenhain, Helferich, Hoffmann, Holtz, Krabler, Landois, Limpricht, Löffler, Mosler, Oberbeck, Peiper, Pernice, von Preuschen von und zu Liebenstein, Schirmer, Schulz, Schütt, Solger, Sommer, Strübing.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser an dieser Stelle seinen ehrerbietigen Dank aus, insbesondere Herrn Geheimrat Prof. Dr. Mosler, Herrn Geheimrat Prof. Dr. Helferich, Herrn Prof. Dr. Schirmer, Herrn Prof. Dr. Heidenhain und Herrn Prof. Dr. Strübing, an deren Kliniken bezügl. Polikliniken er als Volontärarzt thätig war.

Thesen.

I.

Die traumatischen Iriscysten haben keine einheitliche Pathogenese.

II.

Die Unterlassung der tiefen Chloroformnarkose bei der Entbindung einer Eklamptischen ist ein Kunstfehler.

III.

Die kongenitalen Motilitätsstörungen des Bulbus sind einer fötalen Aplasie zuzuschreiben.